UEBER EINEN FALL VON

LYMPHANGIOMA CAVERNOSUM.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

GESAMTEN MEDICIN

DER

HOHEN MEDICINISCHEN FACULTÄT ZU MÜNCHEN

VORGELEGT

VON

CARL KUNSEMÜLLER

AUS ALSWEDE I/WESTF.

ACAD.
IZGD.BAU
BIBL.

DRUCK VON B. G. TEUBNER IN LEIPZIG.

1898.

Referent: Prof. Dr. BOLLINGER.

SEINEN LIEBEN ELTERN

ZUR FEIER IHRER SILBERNEN HOCHZEIT

IN DANKBARKEIT GEWIDMET

VOM VERFASSER.

Unstreitig eins der meistumstrittenen und interessantesten Gebiete in der pathologisch-anatomischen Forschung ist das Capitel über die Geschwülste. So sehr wir auch berechtigt und verpflichtet sind, die geistreichen Arbeiten hervorragender Pathologen auf diesem Gebiete dankbar anzuerkennen, können wir auf der anderen Seite doch nicht in Abrede stellen, dass noch nicht überall volle Klarheit herrscht, und dass es noch eine Reihe von krankhaften Tumoren giebt, über deren Entstehungsursachen und Wesen die Ansichten der Autoren noch nicht zur vollständigen Uebereinstimmung und allseitigen Anerkennung gelangt sind. Hier ist in erster Linie zu nennen: die Lehre von den Lymphangiomen. Der Grund hierfür liegt wohl in der Schwierigkeit der wissenschaftlichen Untersuchung von Lymphangiomen überhaupt und dann ist das der Forschung zugängliche Material immerhin noch ein recht spärliches, da Fälle von Lymphangiomen zu den Seltenheiten gehören. Ehe ich nun auf die Details des unten zu beschreibenden Falles näher eingehe, will ich versuchen, in kurzen Zügen ein Gesammtbild dieser interessanten Geschwulstformen, der Lymphangiome, zu geben.

Nach Wegner unterscheiden wir drei Formen:

1) das Lymphangioma simplex seu capillare;
2) das Lymphangioma cavernosum;
3) das Lymphangioma cysticum.

Jedoch ist eine scharfe Trennung dieser Formen nicht in jedem Falle möglich, sodass Uebergangsformen vorkommen.

Diese Eintheilung gründet genannter Autor auf seine histologischen Untersuchungen der verschiedensten Fälle, sodass wir unter Lymphangiomen Geschwülste zu verstehen haben, die aus mehr oder weniger grossen sackartig erweiterten im Innern mit glatten endothelialen Zellen ausgekleideten Hohlräumen zusammengesetzt sind und meistens mit einem reichlichen Zwischengewebe ausgestattet sind. Der Inhalt genannter Hohlräume besteht aus Lymphe. Diese ist entweder flüssig oder besteht, was meistens der Fall sein dürfte, aus Lymphgerinnseln, in welch' letzterem Falle dann nicht selten gelappt kernige Leukocyten, rothe Blutkörperchen und Fettkörnchen deutlich erkannt werden können. Das Hauptgewicht auf die verschiedene Grösse der beschriebenen, als Lymphräume anzusehenden Hohlräume legend, unterscheidet Wegner also die oben genannten Formen.

Was zunächst die erste Form, das Lymphangioma simplex seu capillare betrifft, so sagt schon der Name, dass es aus den feinsten Verzweigungen des Lymphgefässsystems, den Lymphcapillaren, entsteht. Wir sehen letztere erweitert und ein Netz von fein verzweigten mit einander anastomosirenden Hohlräumen bildend. Die Veränderungen, die hierdurch gesetzt werden, treten uns hauptsächlich unter dem Bild der Makroglossie und Makrochilie entgegen. Und es ist Virchow's und in zweiter Linie auch Wegner's Verdienst, in die Entstehungsweise dieser beiden interessanten Krankheitsbilder Licht gebracht zu haben. Während man früher nur eine abnorme Vergrösserung der betreffenden Organe, der Zunge bezw. der Lippe constatiren konnte, ohne die Frage nach der Entstehungsursache der Hypertrophie beantworten zu können, zeigen die Untersuchungen genannter Autoren zur Evidenz, dass das Lymphgefässsystem einen hervorragenden Antheil an der Bildung dieser Hypertrophien nimmt. Bei der Makroglossie sehen wir denn auch eine Fülle von Maschenräumen das mikroskopische Bild beherrschen, es können die verschiedensten Gestaltungen und Zwischenstufen von schmalen anastomosirenden Netzen bis zu grösseren mehr rundlichen Löchern beobachtet werden. Sie werden gebildet von zahlreichen Zügen von Bindegewebe, an welchem meistens ein üppiges Wachsthum zu erkennen ist, welches, in manchen Fällen sogar die Zungenmuskulatur verdrängend, Bindegewebe an Stelle der letzteren treten lässt. Dass diese Hohlräume thatsächlich lymphoider Herkunft sind, wird durch den Inhalt, der entweder aus flüssiger oder auch geronnener Lymphe besteht, genugsam bewiesen.

Vergleichen wir nun mit der eben geschilderten die zweite Form: das Lymphangioma cavernosum, so

treten auch hier die charakteristischen Eigenschaften des Lymphangioms sofort zu Tage. Wieder sehen wir, sogar oft schon makroskopisch, durch ein eigenthümlich balkenförmig angeordnetes Bindegewebe gebildete, mannigfach verzweigte Hohlräume der verschiedensten Gestaltungen, deren schwammartige Beschaffenheit man treffend mit den Schwellkörpern des Penis verglichen hat, sodass die Bezeichnung: cavernosum eine sehr glücklich gewählte genannt werden kann. Der charakteristische Inhalt des Maschennetzes ist auch hier wieder der Endothelüberzug der Wandungen und der als Lymphe deutlich erkennbare Inhalt.

Die dritte Form: das Lymphangioma cysticum unterscheidet sich wesentlich durch den vorwiegend cystischen Aufbau von den beiden erwähnten Formen. Es findet hier eine so beträchtliche Erweiterung der Lymphräume statt, dass man zunächst nicht an eine Entstehung aus Lymphgefässen oder einen Zusammenhang mit denselben denkt, da die Hohlräume mehr als ein abgeschlossenes, selbständiges Ganzes imponiren. Jedoch handelt es sich auch hier um ein echtes Lymphangiom, denn wir finden bei genauerer Betrachtung ein Convolut von kleineren und grösseren zu einem Ganzen vereinigten Bläschen und Cysten, die zweifellos lymphoider Herkunft sind. Wir können sogar in einzelnen Fällen den Zusammenhang dieser Cysten mit Lymphgefässen nachweisen und ausserdem spricht die charakteristische Beschaffenheit der Cystenwand und der Inhalt der Cysten für diese Auffassung. Die Veränderungen, die durch das Auftreten dieser Form von Lymphangiom bewirkt werden, treten uns hauptsächlich unter dem Bild der angeborenen Cystengeschwulst des Halses, der Cystis colli congenita, entgegen.

Wenden wir uns nun zu der überaus wichtigen Frage nach der Aetiologie und Pathogenese der Lymphangiome, so können wir uns auch hierin mit Vortheil an die Wegner'schen Untersuchungen halten, welche jedoch in neuerer Zeit, wie wir weiter unten zeigen werden, ganz bedeutenden Angriffen gewichtiger Gegner ausgesetzt sind.

Vorher jedoch dürfte es nicht uninteressant sein, die früher als Ursache der congenitalen Formen der Lymphangiome speciell für Makroglossie vorgebrachten ätiologischen Momente, wie wir sie in einer Arbeit von Paster angeführt finden, hier kurz mitzutheilen.

Während man früher das Uebel für eine Strafe Gottes ansah oder aus dem Versehen der Schwangeren oder auch aus absonderlichen Gelüsten derselben (z. B. nach einer Zunge) zu erklären suchte, glaubte man später durch die vergleichende Anatomie eine befriedigende Erklärung geben zu können, da

man ja bei einigen Vogelfamilien, den Mollusken u. a., eine relativ grosse Zunge gefunden hatte. Nachher suchte man die Abnormität entwickelungsgeschichtlich zu erklären: die Einen hielten sie für eine Hemmungsbildung, Andere nahmen eine pathologische Richtung der Entwickelung an. Wieder andere Autoren nehmen speciell für Makroglossie Reizzustände als ätiologisches Moment an. Van Doeveren endlich wollte eine trophische Störung als Ursache der Makroglossie angenommen wissen, indem er dieselbe als eine Folge zu geringer Ausbildung der Zungennerven oder auch von Abnormitäten der Blutgefässe hinstellte, durch welche die Zunge mit Ernährungsmaterial versorgt wird.

Spätere Forscher und vor Allem Wegner suchen die Ursachen der congenitalen Formen von Lymphangiomen meistens in einer Lymphstauung auf Grund eines central gelegenen Verschlusses der abführenden Lymphbahnen.

Nun hat neuerdings Ribbert eine sehr bemerkenswerthe Arbeit über Bau, Wachsthum und Genese der Angiome, nebst Bemerkungen über Cystenbildung in Virchow's Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie Bd. 151 Heft 3 veröffentlicht, worin er sich speciell über das Lymphangiom folgendermaassen äussert: Das Lymphangiom ist eine Geschwulst, die als charakteristischen Bestandtheil Lymphgefässe enthält. Diese sind bald von gewöhnlicher Weite, häufiger mässig, sehr oft bis zur Cystenbildung erweitert. Nur wenn mit Lymphe oder Chylus versehene Canäle oder anders gestaltete Räume mit Endothelauskleidung vorhanden sind, darf man im engeren Sinne von einem Lymphangiom sprechen.

Weiterhin berichtet er dann über vier Fälle von Lymphangiomen aus den verschiedensten Körpergegenden, aus deren Untersuchung er den Schluss zieht, dass die Lymphangiome nicht nur aus Lymphräumen bestehen, dass deren Erweiterung und Neubildung nicht allein das Wesentliche beim Zustandekommen eines echten Lymphangioms ist, sondern dass die Bindesubstanz eine höchst wichtige Rolle spielt, insofern nämlich als die Ectasie der Lymphgefässe und das Wachsthum ihrer von Bindegewebe gebildeten Wand dabei Hand in Hand geht.

Als das Wesentliche in seinen Fällen hebt er hervor, dass die Bindesubstanz nicht durch primäre Erweiterung der Lymphräume auseinander gedrängt werde, sondern durchaus selbständig, neugebildet und im Wachsthum begriffen sei, worauf ausser dem Zellreichthum die Entwickelung polypöser Vorsprünge in die Lymphräume hindeute.

Zur näheren Begründung dieser Ansicht tritt er zunächst der am meisten vorherrschenden Wegner'schen Auffassung

über die Entstehung einer Lymphangiectasie überhaupt entgegen, wonach diese durch Stauung zu Stande komme, indem immer neue Lymphe in die Räume gelange und die Ectasie bedinge.

Man könne a priori ausschliessen, dass diese Lymphe aus benachbarten Lymphbahnen komme, denn es ständen ihr doch so viele Abflusswege zur Verfügung, dass sie nicht dahin strömen werde, wo sich ihr ein Widerstand biete.

Um ferner anzunehmen, die Lymphe stamme nur aus den zum erweiterten Lymphgefässgebiet gehörigen Blutcapillaren, indem sie aus diesen austräte, bezw. durch die Thätigkeit der Endothelien ausgeschieden werde, dann in das Bindegewebe gelange, von hier in die Lymphbahnen abfliesse und so die Ectasie bedinge, müsse man voraussetzen, dass der ectatische Bezirk entweder ringsum völlig abgeschlossen sei oder dass wenigstens durch Compression, Knickung oder ähnliche Einwirkungen auf die Abflusswege die Fortbewegung der Lymphe gehemmt sei. Dasselbe müsse man auch voraussetzen bei der Annahme, dass die aus den Capillaren ausgetretene Flüssigkeit nicht direct in die Räume überginge, sondern erst dadurch, dass die Lymphgefässendothelien sie dem Gewebe entzögen und nach innen wieder abschieden.

Es sei nun höchst unwahrscheinlich, dass der Druck, unter dem in beiden Fällen die Lymphe stände, so hoch werde, dass dadurch das Bindegewebe passiv verdrängt oder eventuell gar zur Atrophie gebracht werden könnte. Denn, auch nur einen ganz geringen Druck angenommen, würde aus den angrenzenden Saftspalten niemals Lymphe in die Lymphgefässe fliessen, sondern sicher andere Wege einschlagen. Ausserdem sei es sehr fraglich, ob die Thätigkeit des Endothels der Lymphräume einen solchen Druck erzeugen könne, der eine Wirkung auf das Bindegewebe habe; aber, auch diesen angenommen, so müsste dadurch wieder die Thätigkeit des Endothels herabgesetzt und aufgehoben und damit auch die weitere Secretion in die Lymphräume hinein illusorisch gemacht werden, denn der erhöhte Druck könnte das Bindegewebe nur durch das Endothel hindurch erreichen, müsste dieses also in gleicher Weise treffen und schädigen.

Ribbert kommt also auf Grund dieser Erwägungen zu dem Schluss, dass, wie schon oben erwähnt, Bindegewebswucherung und Lymphgefässerweiterung Hand in Hand gehe und gleichzeitig erfolge, es sei also vor Allem anzunehmen, dass dasselbe Moment — z. B. eine Entzündung —, das eine vermehrte Lymphbildung veranlasst, auch die Zunahme des Bindegewebes herbeiführe.

Bei der Genese des Lymphangioms sei nun ebenfalls an-

zunehmen, dass der Aufbau aus Bindesubstanz und Lymphgefässen von Anfang an bestanden habe, dass der Tumor also hervorgegangen sei aus einem während des intra- oder extrauterinen Lebens selbständig gewordenen Gewebskeim, an dessen Vergrösserung alle Bestandtheile gleichmässig und gleichzeitig betheiligt seien.

So erkläre sich auch die nicht selten beobachtete scharfe Abgrenzung der Tumoren gegen die Umgebung.

Es dürfte nun von Interesse sein, auf die Beschreibung und Prüfung unseres Falles, der in der hiesigen pädiatrischen Klinik des Herrn Professor Heinrich v. Ranke zur Beobachtung kam, näher einzugehen.

Der Fall betrifft ein ca. acht Monate altes Kind, das am 10. I. 1898 wegen einer seit der Geburt bestehenden, auf der rechten Halsseite unterhalb des Ohres befindlichen Geschwulst von seiner Mutter in die Klinik gebracht wurde. Ausserdem bemerkte die Mutter, dass die Schleimhaut unter der Zunge schon längere Zeit hindurch von auffallend blaurother Farbe und geschwollen war.

Die Untersuchung ergiebt unter der Zunge auf beiden Seiten des Frenulum je eine mandelgrosse Geschwulst, an deren unterer Fläche die Schleimhaut roth erscheint. Ausserdem befindet sich aussen unter dem rechten Unterkiefer in der Gegend des Angulus mandibulae eine halbapfelgrosse, sehr weiche, fluctuirende Geschwulst, die nach der Umgebung hin nicht scharf abgrenzbar und mit der Haut nicht verwachsen ist. Die Geschwulst lässt sich auf Druck verkleinern, wodurch die Geschwülste unter der Zunge praller hervortreten.

Unter leichter Narkose werden die beiderseitigen Geschwülste unter der Zunge mit dem Thermocauter angesengt, wobei sich nur dunkles Blut entleert. Eine Verkleinerung der Halsgeschwulst tritt nicht ein. In den folgenden Tagen wird das Krankheitsbild durch später als Prodromalstadium eines Scharlachexanthems zu deutendes gestörtes Allgemeinbefinden complicirt. Es besteht leichtes Fieber und Appetitlosigkeit. Die Wundfläche heilt normal, die Brandschorfe stossen sich ab. Die Halsgeschwulst verhält sich wie früher, die Zunge jedoch ragt vor und ist in ihrer rechten Hälfte deutlich geschwollen.

Die Schwellung verbreitet sich allmählich über das ganze Organ. Auch die Wundflächen nehmen jetzt ein eigenthümlich grauweisses speckiges Aussehen an. Das Kind wird nun wegen Ausbruch eines Scharlachexanthems auf die Scharlachstation verlegt. Das Fieber steigt bei noch mehr vermindertem Appetit. Die Schwellung hat nun so beträchtlich zugenommen, dass die derb infiltrirte, prall gespannte Zunge aus dem halbgeöffneten Munde hervorragt. Unter derselben zeigt sich ein weisslicher Belag, der auch auf das Frenulum linguae übergeht. Die Cyste am Hals ist ebenfalls ziemlich prall gespannt.

Es treten nun die Erscheinungen einer doppelseitigen katarrhalischen Pneumonie auf, wodurch das ohnehin nicht sehr kräftige Kind stark reducirt wird. Unterdess hat die Geschwulst am Halse sich ungemein vergrössert. Das Ohrläppchen wird durch dieselbe abgehoben und die gewölbte Geschwulst tritt unter dem Unterkieferrand hervor, während die Zunge unverändert gross aus dem Munde hervorragt. Am 2. II. 1898 erfolgt der Exitus letalis unter den Erscheinungen von Lungenödem.

Der Sectionsbefund[1]) bestätigt die Diagnose Lymphangiom. Der Tumor misst in der Richtung vom Ohr nach dem Kinn 8 cm, in der verticalen Richtung 5½ cm an der Oberfläche. Beim Herausnehmen der Zunge und der Halseingeweide stellt sich die rechts gelegene Cyste als ein etwa wallnussgrosser, fluctuirender Tumor dar. Hinten und etwas unterhalb derselben zeigt sich eine mit glatter Wand versehene jetzt eröffnete Cyste, deren Aussenwand von äusserer Haut gebildet wird. Die Haut ist an der entsprechenden Innenstelle von genau derselben Beschaffenheit wie die letzterwähnte Cystenwand.

Im Oesophagus nichts Besonderes. Im Isthmus faucium ist die Schleimhaut blass. Unter der Zungenspitze beiderseits findet sich eine eröffnete mit nekrotisch-eitrigen Massen ausgekleidete Höhle, von welcher die rechtsseitige etwas grösser (linsengross) ist. Beim Einschneiden in die Geschwulst zeigt sich der als vordere Cyste bezeichnete Tumor als aus zahlreichen kleinen Cysten zusammengesetzt, die sich diffus in die Umgebung ausbreiten. Der Schnitt führt auf eine glatte Speicheldrüse (Sublingualis), hinter der wieder Cysten beginnen.

Beim Einschneiden zeigt sich auch die Zungenmuskulatur von faserigem Bau und von zahlreichen Cystchen durchsetzt. Der Inhalt der Cystenräume ist die erwähnte seröse Flüssigkeit und dicke mit Schleim untermischte Massen. Die Präparate wurden in Formalin gehärtet und theils in Paraffin, theils in Celloidin eingebettet.

Die mikroskopische Untersuchung ergab nun Folgendes:

A. Schnitte durch die Zunge.

Dicht unter der intacten Zungenschleimhaut liegt ein System verschieden grosser Hohlräume, die äusserst mannigfaltige Formen zeigen, bald dicht aneinander grenzen, bald isolirt liegen. Nach der freien Oberfläche hin sind dieselben kleiner, mehr spaltförmig und nehmen nach der Tiefe hin an Weite zu, man kann vielfach Verzweigung wahrnehmen. Die Hohlräume sind ausgekleidet von einem einschichtigen Endothel, das sich meist in continuirlicher Lage verfolgen lässt. Das Lumen enthält fein geronnene Lymphe mit mehr oder weniger zahlreichen Zellen, welch' letztere meist kleine Lymphocytenkerne aufweisen, doch lassen sich auch grosse runde einkernige Zellen, sowie gelapptkernige Leukocyten innerhalb der Hohlräume nachweisen. Das diese Hohlräume trennende Gewebe besteht zum grössten Theil aus Bindegewebe, das z. Th. sehr weitmaschig, z. Th. ganz dicht und sehr zellreich ist; an letzteren Stellen finden sich neben den grosskernigen Fibroblasten kleine Rundzellen mit dunkel gefärbtem Kern. Einen wesentlichen Bestandtheil bilden ferner die zahlreichen Muskelbündel, die z. Th. in grösseren Gruppen zusammenliegen, z. Th. durch Bindegewebe auseinander gedrängt sind. An einzelnen Stellen geht eine Ausbuchtung des cavernösen Lymphraumes zwischen zwei aneinander gelagerte Muskelbündel hinein, dem

1) Sections-Journal des patholog. Instituts. Nr. 124. 1898. Ausser der Neubildung fanden sich bei der Section katarrhalische Pneumonie und die Spuren eines abgelaufenen Scharlachs.

Endothel eines solchen Lymphraumes liegt ein lockeres, zellreiches und vorwiegend aus Fibroblasten bestehendes, also junges Bindegewebe an, das sich zungenförmig zwischen die erwähnten Muskelbündel hinein erstreckt.

Man gewinnt auf diese Weise den Eindruck, als dränge sich Bindegewebe zwischen die Muskelbündel vor, gewissermaassen dem ihm auf dem Fusse folgenden sich erweiternden Lymphraume Platz schaffend. Durch Bilder, die äusserst schmale offenbar atrophische Muskelfasern dem Endothel eines Lymphraumes anliegend zeigen, wird dieser Eindruck noch erhöht. Es finden sich ausserdem mässig zahlreiche Blutgefässe.

B. Schnitte aus der Umgebung der Glandula submaxillaris.

In diesen Schnitten ist das Bild complicirt durch die gleichzeitige Anwesenheit anderer differenter Gewebsarten: Drüsengewebe, Fett, kleine Lymphfollikel und quergestreifte Muskulatur. Doch finden sich auch hier, im interstitiellen Gewebe gelegen, jene mit Endothel ausgekleideten Hohlräume, welche, sich der Umgebung anpassend, in mannigfachsten Formen, bald zu grösseren Complexen vereinigt, bald in Form von interstitiellen erweiterten Spalträumen zur Anschauung kommen.

Der charakteristische Inhalt ist auch hier die erwähnte feingeronnene Lymphe.

Wir sehen also, dass unser Fall in wesentlichen Punkten mit den von Ribbert beobachteten übereinstimmt. Auch wir kommen zu dem Schluss, dass das Bindegewebe sich in lebhafter Wucherung und Neubildung befindet, dass es sich ferner zwischen Muskelbündel hinein vorschiebt, deren Atrophie veranlassend, und hierdurch gleichsam den Weg bahnt für die sich gleichzeitig erweiternden ihm nachfolgenden Lymphgefässe. Es leuchtet hiernach die hervorragende Bedeutung des Bindegewebes für die Bildung eines Lymphangioms ein, und wir dürfen somit wohl annehmen, die neueste Forschung um einen kleinen Beitrag bereichert zu haben.

Zum Schluss spreche ich Herrn Prof. Dr. H. v. Ranke für die gütige Ueberlassung des Falles und Herrn Obermedicinalrath Prof. Dr. Bollinger für die liebenswürdige Uebernahme des Referates meinen verbindlichsten Dank aus, ebenso bin ich Herrn Dr. Schilling, Assistenten am pathol. Institut, für die freundliche Unterstützung bei Anfertigung und Untersuchung der mikroskopischen Präparate zu grossem Dank verpflichtet.